

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1944

THESE

N°

180

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

par

Robert DIRAND

Né le 6 Avril 1917, à Paris.

Présentée et soutenue publiquement le..... 19..

FIBROSARCOME DE DARIER FERRAND

A propos d'une observation de fibrosarcome
accompagné de manifestations pulmonaires.

Discussion de leurs rapports.

Président : M. GOUGEROT, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, rue Deparcieux, 29
1944

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : **DIRAND.**

Prénom : **Robert.**

Date de soutenance :

Numéro d'ordre :

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque).

DIRAND (Robert). — Fibrosarcome de **DARIER FERRAND.** — A propos d'une observation de fibrosarcome accompagné de manifestations pulmonaires. Discussion de leurs rapports. — Paris, Imp. R. Foulon, 1944, in-8°, 71 p., 4 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1944, N°.....).

DIRAND (Robert). — Fibrosarcome de **DARIER FERRAND.** — A propos d'une observation de fibrosarcome accompagné de manifestations pulmonaires. Discussion de leurs rapports. — Paris, Imp. R. Foulon, 1944, in-8°, 71 p., 4 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1944, N°.....).

DIRAND (Robert). — Fibrosarcome de **DARIER FERRAND.** — A propos d'une observation de fibrosarcome accompagné de manifestations pulmonaires. Discussion de leurs rapports. — Paris, Imp. R. Foulon, 1944, in-8°, 71 p., 4 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1944, N°.....).

DIRAND (Robert). — Fibrosarcome de **DARIER FERRAND.** — A propos d'une observation de fibrosarcome accompagné de manifestations pulmonaires. Discussion de leurs rapports. — Paris, Imp. R. Foulon, 1944, in-8°, 71 p., 4 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1944, N°.....).

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1944

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

par

Robert DIRAND

Né le 6 Avril 1917, à Paris.

Présentée et soutenue publiquement le..... 19..

FIBROSARCOME DE DARIER FERRAND

A propos d'une observation de fibrosarcome
accompagné de manifestations pulmonaires.

Discussion de leurs rapports.

Président : M. GOUGEROT, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, rue Deparcieux, 29
1944

DOYENS HONORAIRES :

MM. H. Roger, Balthazard, Roussy et Tiffeneau

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Balthazard, Bar, Basset, Bezançon, Brindeau, Carnot, Chiray, Claude, Clerc, A. Couvelaire, Cunéo, Delbet, Hartmann, Heitz-Boyer, Jeannin, Laignel-Lavastine, Laubry, Lenormant, Marion, Mulon, Ombrédanne, H. Roger, Roussy, Sannié, Sébilleau, Sézary, Tanon et Tiffeneau.

DOYEN BAUDOUIN

ASSESSEUR LEON BINET

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Assistance Médico-sociale	N...
Bactériologie	GASTINEL.
Chimie médicale	OLONOVSKI.
Clinique de cardiologie	DONZELOT.
Cliniques chirurgicales	BROCQ.
	CADENAT.
	MONDOR.
	QUENU.
	LEVEUF.
Clinique chirurgicale infantile et d'orthopédie	MATHIEU.
Clinique chirurgicale orthopédique	MOCQUOT.
Clinique gynécologique	GOUGEROT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEBRE (R.).
Clinique des maladies des enfants	LEMIERRE.
Clinique des maladies infectieuses	LEVY-VALENSI.
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	GUILLAIN.
Clinique des maladies du système nerveux	ABRAMI.
Cliniques médicales	FIESSINGER.
	HARVIER.
	P.-VALLERY-RADOT.
Clinique médicale propédeutique	VILLARET.
Clinique de Neuro-chirurgie	VINCENT (Cl.).
Cliniques obstétricales	LANTUEJOUL.
	LEVY-SOLAL.
	PORTES.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE.
Clinique thérapeutique médicale	LOEPER.
Clinique de la Tuberculose	TROISIER.
Clinique urologique	N...
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LIAN.
Histologie	CHAMPY.

113821

MAR 10 1949

	MM.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	BESANÇON (Justin).
Hygiène et clinique de la première enfance	CATHALA.
Hygiène et médecine préventive	JOANNON.
Médecine légale	DUVOIR.
Parasitologie et histologie naturelle médicale	BRUMPT (E.).
Pathologie chirurgicale	PETIT-DUTAILLIS.
Pathologie expérimentale et comparée	BENARD (Henri).
Pathologie médicale	CHABROL.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD.
Physiologie	BINET (Léon).
Physique médicale	STROHL.
Technique chirurgicale	MOULONGUET.
Thérapeutique	AUBERTIN.

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. DOGNON (*Physique médicale*), GAILLARD (*Parasitologie*),
 GIROUD (*Histologie*), JAYLE M. (*Chimie médicale*),
 LAROCHE G. (*Médecine générale*), OLIVIER (*Anatomie*), VERNE (*Histologie*).

II. — AGREGES EN EXERCICE

	MM.		MM.
Anatomie	CORDIER.	Médecine générale : . . .	DE GENNES.
	N...		HAGUENAU.
Anatomie pathologique . . .	DELARUE.		LELONG.
	Mlle GAUTHIER- VILLARS.		LENEGRE.
Bactériologie . . .	BONNET.		MARCHAL.
Chimie médicale . . .	N...	Médecine légale . . .	MOLLARET.
	AMELINE.		MOUQUIN.
	FEVRE.		SOULIE.
	FUNCK-		DESOILLE.
	BRENTANO.		DIGONNET.
Chirurgie générale . . .	MENEGAUX.	Obstétrique . . .	LACOMME.
	PATEL.		SUREAU.
	SICARD.	Ophtalmologie . .	N...
	N...		RENARD.
	N...	Oto-rhino-	
	N...	laryngologie . .	HALPHEN.
	N...	Parasitologie . . .	LAVIER
Histologie	BULLIARD.	Parasitologie	
Hydrologie	N...	coloniale	N...
Hygiène	N...	Pathologie	
	BARIETY.	expérimentale . .	LEMAIRE.
	BERNARD (Et.).	Pharmacologie . .	Mlle J. LEVY.
	BOULIN.		N...
Médecine générale	BROUET.	Physiologie . . .	RICHET.
	CACHERA.		N...
	COSTE.	Physiologie	
	DELAY.	médicale	DESGREZ (H.).
	GARCIN.	Thérapeutique . .	TURPIN.
		Urologie	COUVELAIRE.

III. — PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM. BASSET (*Chirurgie générale*), HUGUENIN (*Anatomie pathologique*),
LE LORIER (*Obstétrique*), PIEDELIEVRE (*Médecine légale*),
VAUDESCAL (*Obstétrique*).

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT.

	MM.		MM.
Clinique chirurgicale . . .	} GATELLIER. DE GAUDART D'ALLAINES.	Clinique médicale	} ALAJOUANINE. CHEVALLIER. LAROCHE Guy. MOREAU.
Clinique obstétricale . . .		Clinique urologique . . .	
	ECALLE.		FEY.

V. — CHARGES DE COURS

	MM.		MM.
Puériculture . . .	N...	Stomatologie . . .	DECHAUMB.
Radiologie	LEDOUX-LEBARD.		

	MM.
Secrétaire de la Faculté	J. MOREL.
Secrétaire-adjoint	M. BRISSIAUD.

Bibliothécaire en Chef ..	A. HAHN.
Bibliothécaires	Miles DUMAITRE, GOICHON, LAURENT.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA GRAND-MERE

*Témoignage de ma profonde
affection.*

A MON PERE

*Qui m'inspira l'amour du tra-
vail et me donna l'exemple de la
ténacité dans l'effort, j'offre
cette thèse en témoignage de
toute mon affection.*

A MA MERE

*Image vivante de dévouement
et d'abnégation.*

A MA FEMME

*Compagne d'élite qui m'ac-
compagne et m'épaule sur la
même route.*

*Témoignage d'un amour par-
fait.*

A MA FILLE

*Rayon de lumière dans ces
jours de fièvre.*

Espoir vivant de l'Avenir.

A MON BEAU-PERE

AUX MIENS ET A MES AMIS

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR H. GOUGEROT

Professeur de Clinique des maladies cutanées et syphilitiques
Médecin de l'Hôpital Saint-Louis
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui m'a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse.*

*Hommage de respectueuse re-
connaissance.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ R. MOREAU

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

*Qui m'a inspiré cette thèse.
En témoignage de ma pro-
fonde reconnaissance.*

A MON MAÎTRE ET AMI,

LE DOCTEUR G. BOUDIN

Médecin des Hôpitaux

*Qui m'a témoigné tant d'inté-
rêt et d'affectueuse sympathie
au cours de ces dernières années
d'études, et dont les conseils
m'ont été très précieux pour la
rédaction de cette thèse.*

*Hommage d'affectueuse re-
connaissance.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

STAGES :

Médecine

MONSIEUR LE PROFESSEUR LOEPER.
MONSIEUR LE DOCTEUR PAISSEAU.
MONSIEUR LE DOCTEUR FAURE-BEAULIEU.

Chirurgie

MONSIEUR LE PROFESSEUR GREGOIRE, (*in memoriam*).
MONSIEUR LE DOCTEUR BRECHOT.

Spécialités

MONSIEUR LE PROFESSEUR PORTES.
MONSIEUR LE PROFESSEUR GOUGEROT.

EXTERNAT :

MONSIEUR LE PROFESSEUR SORREL.
MONSIEUR LE DOCTEUR ROUGET.
MONSIEUR LE DOCTEUR HILLEMAND.
MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN LEREBOULLET.
MONSIEUR LE DOCTEUR BOUDIN.
MONSIEUR LE DOCTEUR THIBONNEAU.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR G. PAISSEAU

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

*A qui je dois l'amour de la
Médecine des enfants.*

*Qu'il me permette de lui ex-
primer ma profonde gratitude et
mon indéfectible attachement.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR ROUGET

O. R. L. des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

*Hommage de ma vive grati-
tude pour l'enseignement que
j'ai reçu dans son service.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR SORREL

Chirurgien des Hôpitaux

Officier de la Légion d'Honneur

*Hommage de ma profonde re-
connaissance pour l'enseigne-
ment que j'ai reçu alors que
j'étais son élève.*

A MES MAITRES DE LA FACULTE

A MES MAITRES
DE L'INSTITUT D'HYGIENE INDUSTRIELLE
ET DE MEDECINE DU TRAVAIL

INTRODUCTION

Depuis 1924, date de la publication du mémoire dans lequel DARIER fit du fibrosarcome progressif et récidivant une entité clinique et anatomique parfaitement définie, les travaux sur cette affection se sont succédés à un rythme assez lent.

Nous apportons dans cette étude un cas de fibrosarcome de DARIER des plus typiques, et si, dans une première partie de notre travail, nous regroupons la majorité des articles parus sur ce sujet et essayons succinctement d'en faire la synthèse, nous nous proposons dans une seconde partie d'établir les rapports probables qui existent entre les manifestations cutanées que présente le malade qui illustre cette thèse et les accidents pleuro-pulmonaires dont il fut atteint au cours de l'évolution de son fibrosarcome.

Les rapports entre les poussées pleuro-pulmonaires et le fibrosarcôme constituent l'originalité de cette observation que MM. MOREAU, BOUDIN et ALBAHARY ont rapporté à la séance de la Société Française de Dermatologie et de Syphiligraphie du 8 juillet 1943, et qu'ils ont bien voulu nous permettre de développer.

Nous leur exprimons ici notre vive gratitude pour la bienveillance qu'ils ont mise à nous accueillir dans leur service, et pour les précieux conseils qu'ils nous ont prodigués au cours de l'exécution de ce travail.

HISTORIQUE

Le Dermatofibrome progressif et récidivant, ou fibrosarcome de la peau, est une affection assez rare qui n'est entrée dans les cadres de la nosographie que depuis 25 ans environ.

Un des premiers cas publié semble devoir être attribué au Professeur UNNA qui, en 1894, rapporte un cas de « fibrosarcome de la région ombilicale, dans lequel des points de sarcome fuso-cellulaire alternaient avec des points de fibrosarcome. Dans ces derniers, les fibres élastiques étaient conservées tandis qu'il n'en persistait que des vestiges dans le tissu fuso-cellulaire ». UNNA considérait cette affection comme « une espèce particulière de tumeur mixte très voisine du fibrome ».

Le sarcomatosis cutis, décrit par KAPOSI et SPIEGLER, semble correspondre au dermatofibrosarcome. JOHNSTON, CROVER, WILLIAM, WENDE, POLLAND et d'autres auteurs décrivent une forme spéciale de tumeur qui répond au fibrosarcome.

En 1903, JOHNSTON et WENDE montrent que cette affection apparaît à l'âge adulte sur le tronc et les membres, se développant dans le tissu sous-cutané, d'abord à peine visible, mais palpable. Les tumeurs ont l'aspect de nodules qui s'accroissent et prennent une teinte rougeâtre. Leur surface est lisse et brillante. Il n'existe aucun envahissement ganglionnaire et aucune tendance à la cachexie.

En 1904, PFEIFFER, puis KARTSCHER publient quatre cas de tumeur de la paroi abdominale siégeant dans la région para-ombilicale, évoluant rapidement, mais ne récidivant pas lorsqu'on pratique une ablation large, la structure de ces tumeurs étant soit sarcomateuse, soit fibromateuse.

En 1909, COENEN rapporte un cas analogue chez une femme de 61 ans qui voit évoluer depuis 10 ans une tumeur de forme nodulaire siégeant au niveau de l'épaule droite, reposant sur une plaque indurée, et dont l'examen histologique montre une structure fibromateuse riche en cellules.

Le même auteur signale également une affection analogue survenue chez une femme de 53 ans, présentant à gauche de l'ombilic une tumeur de la grosseur d'un œuf de poule, siégeant sur une plaque indurée, et évoluant depuis 28 ans. Une large exérèse, pratiquée le 24 janvier 1898, est suivie semble-t-il de guérison, puisque huit ans après on ne constate aucune récurrence. L'examen histologique montre, par endroit, du tissu conjonctif ordinaire, par ailleurs, du fibrosarcome.

En 1910, POLLAND écrit que le sarcomatosis cutis est caractérisé par une néoformation à limites nettes, ne donnant pas de métastases et dépourvue de malignité. Histologiquement, il s'agit d'une infiltration plus ou moins circonscrite de la peau par des éléments cellulaires qui disloquent peu le tissu conjonctif et la couche papillaire.

A la même époque, ARTZ publie un cas voisin, mais avec localisation de la tumeur au niveau du sein gauche, la structure histologique étant celle d'un fibrosarcome.

En 1921, A. KUZNITZKY et A. GRABISCH signalent un cas de fibrosarcome cutané évoluant depuis 26 ans, reposant sur une plaque fibreuse de 5 cm., et qui, après excision, est suivi 5 ans après de récurrence. Un peu plus tard,

KUZNITZSKY rapporte un second, puis un troisième cas de fibrosarcome non suivi de récurrence.

Un an après, LUTZ rapporte un cas de tumeur qui, à l'examen microscopique, doit être rapproché du fibrosarcome décrit par KUZNITZKY.

En Angleterre, WEIDMAN publie une forme localisée à la face externe de la cuisse et évoluant depuis 7 ans par accroissement lent, puis rapide, et qui, histologiquement, est un fibrosarcome.

En 1923, FUCHS en décrit une forme multiple (cuisse droite, creux poplité, fesse, avant-bras gauche) chez une femme de 48 ans, et JADUSOHN apporte deux autres cas de tumeurs présentant histologiquement des zones de tissus fibromateux, par endroit, et des cellules sarcomeuses, par ailleurs.

C'est à cette époque que les auteurs français vont donner à l'étude de cette affection un regain d'actualité et en préciser les caractères.

En effet, à la séance de la société française de dermatologie du 8 novembre 1923, RABUT et CAILLIAU rapportent le cas d'un fibrome de la paroi abdominale survenu chez une femme de 43 ans qui présente une lésion située dans la région sus-inguinale gauche et « constituée par des placards des dimensions d'une paume de main, résultant de la confluence de plusieurs nodules saillants, arrondis, de couleur bistre et de consistance ferme, infiltrant toute l'épaisseur des téguments ».

Cette lésion, qui évoluait depuis 4 ans par lente extension, ne déterminait aucun trouble fonctionnel et ne s'accompagnait d'aucune adénopathie ».

La biopsie qui fut pratiquée montra une tumeur histologiquement composée de faisceaux de fibrilles collagènes et de fibroblastes adultes à noyaux allongés, avec un aspect tourbillonnant des faisceaux.

A la suite de cette biopsie, la plaie s'agrandit en surface, tandis que la base déterminait une tumeur beaucoup plus considérable, de sorte que les auteurs furent poussés à émettre l'hypothèse qu'il pouvait s'agir d'une tumeur maligne et pratiquèrent une ablation large. Cependant, l'examen histologique confirma les conclusions de la première biopsie, à savoir qu'il s'agissait d'un processus fibromateux.

Quelques mois plus tard, à la séance de la société de dermatologie du 14 février 1924, DARIER et FERRAND rapportaient une observation de fibrome de la paroi abdominale absolument superposable à celle de MM. RABUT et CAILLIAU. Il s'agissait d'un malade présentant deux ou trois petits « durillons » profonds de la région sous-ombilicale dont le développement lent et progressif remontait à une dizaine d'années. La biopsie pratiquée confirma le diagnostic de fibrome, et un traitement radiothérapique institué provoqua une certaine diminution des tumeurs et un assouplissement de la plaque fibreuse sous-jacente, mais n'empêcha pas l'apparition d'une nouvelle masse pédiculée du volume d'une grosse cerise.

Devant l'uniformité présentée par ces observations, DARIER a le mérite de faire paraître, dans les annales de Dermatologie d'octobre 1924, un mémoire où, regroupant plusieurs observations similaires, il met en valeur l'existence de ce type morbide spécial caractérisé par l'apparition sur la paroi abdominale ou la région inguinale des sujets de plaques scléreuses, sclérodermiques, bosselées et dures, qui en se multipliant deviennent saillantes, peuvent prendre le volume d'une noix ou d'une mandarine et s'éroder en surface.

Ces tumeurs se reproduisent lorsqu'elles sont enlevées partiellement, mais présentent histologiquement une structure de fibrome très riche en cellules. Leur évolution progressive est en quelque sorte indéfinie, mais elles

opposent une très grande résistance au traitement et ont une tendance extrême à la repullulation après destruction incomplète. On peut cependant considérer, en raison même de leur durée d'évolution et de l'absence de métastases, que ces tumeurs entrent dans la catégorie des tumeurs bénignes, en admettant cependant l'existence d'une certaine *malignité locale*, sans atteinte ganglionnaire, sans retentissement sur l'état général.

DARIER fait donc de cette affection une entité morbide bien individualisée ayant des caractères cliniques et histologiques définis. Il donne à ces tumeurs le nom de dermatofibromes progressifs et récidivants, ou fibrosarcomes de la peau. Elles vont désormais faire l'objet de plusieurs communications, tant en France qu'à l'étranger. Nous nous efforcerons de passer en revue, et dans l'ordre chronologique, les différents travaux publiés à ce sujet depuis 1924.

En 1925, E. HOFFMANN reprend l'étude de cette affection qu'il désigne sous le nom de « dermatofibrosarcome protubérans » et groupe dans un important mémoire ses observations personnelles.

Les trois cas qu'il rapporte dans la *Dermatologische Zeitschrift* sont superposables aux observations de DARIER, mais HOFFMANN ne constate pas de récurrence après l'ablation des tumeurs, l'une d'entre elles présentait histologiquement une partie myxomateuse.

En 1926, DARIER rapporte à la séance de la société de dermatologie du 14 janvier 1926, « un nouveau cas de fibrosarcome de la peau opéré et guéri » par exérèse large avec suture et réunion par première intention.

La même année, MILIAN et PERIN rapportent un cas de fibrosarcome de la malléole interne du mollet droit évoluant depuis 16 mois.

En 1927, PATEL et EPARVIER signalent à la Société d'obstétrique et de gynécologie de Paris un fibrosarcome

de la paroi abdominale évoluant au cours d'une grossesse, mais il semble qu'il s'agit ici d'une tumeur maligne atteignant les muscles grand droit et grand oblique et s'écartant du type décrit par DARIER.

En 1928, KIESS, à propos d'une observation personnelle, fait une revue de 26 cas publiés, tandis qu'en Amérique SENEAR, ANDREWS et WILLIS apportent deux observations.

A Buenos-Ayres, PUENTE et CAPELLO, puis SEMINARIO et PESSANO, et à Vienne, VOLK signalent chacun un cas de fibrosarcome.

En 1929, de nouveaux cas sont encore rapportés par Alvaro LAPA, USHER et MOSTO. Ce dernier, à propos d'un cas personnel, soutient qu'il s'agit d'un dermato-neurone, opinion à laquelle DARIER s'oppose dans son article paru dans les annales de dermatologie.

En 1930, CHATELLIER (Bulletin de la société française de dermatologie 1930, p. 608) rapporte 3 observations de DURAND, DASTES, HUART et IZARD, tandis que BOISSON, dans sa thèse « Contribution à l'étude des dermatofibrosarcomes », regroupe 32 cas publiés et ajoute une observation inédite de TRUETTE.

En 1930, A. HAMANT, CORNIL et MOSINGER, dans les annales d'anatomie pathologique de mars 1930, rapportent le cas d'un homme de 60 ans atteint d'un sarcome fibroblastique de la cuisse développé sur une cicatrice opératoire. Si le siège de cette tumeur est atypique, elle se rapproche cependant du dermatofibrosarcome par ses caractères histologiques (noyaux volumineux, irréguliers, avec de rares mitoses, structure fibroblastique) et par le fait qu'elle récidive après extirpation et qu'il n'existe pas de métastases ganglionnaires.

SCOLARI apporte également une description de fibrosarcome.

En 1931, BEZECNY rapporte quelques cas de dermatofibromatose.

La même année, MM. J. MARGAROT, P. PLAGNIOL et H.-L. GUIBERT présentent à la séance du 9 juillet 1931 de la société de dermatologie un cas de dermatofibrome progressif et récidivant de la paroi abdominale.

Il s'agit d'une femme de 43 ans dont le début de l'affection remonte à 17 ans. A trois reprises, une intervention chirurgicale a paru débarrasser la malade, mais la récurrence a été constante.

En bordure du placard sclérosé qui constitue le reliquat cicatriciel des diverses plaies opératoires, on voit des néoformations récentes présentant tous les caractères des tumeurs décrites par DARIER.

L'examen histologique montre qu'il s'agit de tumeurs conjonctives très vascularisées (vaisseaux sanguins du type lacunaire — disparition à peu près complète des glandes cutanées — sur certaines coupes, images rappelant le sarcome fasciculé avec nombreuses mitoses sans monstruosité cellulaire, sur d'autres coupes hyperplasie conjonctive avec prédominance de faisceaux collagènes).

Les auteurs soulignent la malignité clinique de cette affection qui se fonde sur trois récurrences opératoires, alors que l'aspect histologique quoique présentant certaines analogies avec le sarcome à cellules fusiformes reste celui d'une tumeur bénigne.

Ils insistent cependant sur l'abondance des néoformations vasculaires du type lacunaire avec tendance hémorragique et prononcent le mot d'angiofibrome.

Enfin, ces auteurs signalent un caractère intéressant sur lequel nous reviendrons : il s'agit d'une dégénérescence semblable aux altérations observées dans diverses tumeurs polypoïdes. A l'occasion de cette observation, M. P. RAVAUT souligne les bons résultats qu'il a obtenus par la diathermo-coagulation large et profonde. Deux

— 6 —

malades suivis depuis plus de trois ans n'ont pas récidivé.

En 1932, BRUCH, PINETTI rapportent quelques cas de fibrosarcome.

En 1933, BEZECNY signale des métastases pulmonaires, tandis que NESSELRODE et M. A. WALKER rapportent deux cas de fibrosarcome de la paroi abdominale. La même année, TOURAINE et AUBRUN, après avoir fait le point sur la question des fibrosarcomes, ajoutent une observation personnelle aux 43 observations que ZURHELLE dénombrait en 1933. Il s'agit de dermatofibrome typique siégeant au niveau de l'abdomen dont les caractères histologiques sont superposables aux descriptions de DARIER.

En 1934, quatre communications sont faites par des auteurs étrangers, BOTTO MICCA, HOETKEMER, P.-E. M. MASTER, SUTTER. En France, L.-M. PAUTRIER et M. WORINGER signalent un cas de dermatofibrome typique chez une femme de 46 ans, siégeant au niveau de la région lombaire gauche, et évoluant depuis dix ans. Tout le placard fibromateux est excisé en dépassant d'un travers de doigt les lésions visibles et palpables. Cette façon d'agir : excision large, bien en dehors de toutes lésions visibles, a pour but d'éviter les récidives. L'expérience ultérieure permettra de juger du résultat.

L'année 1935 apporte une observation intéressante de SCIACCHITANO relative à un cas de fibrosarcome cutané avec métastases pulmonaires.

FESSLER, signale un cas en novembre 1935.

En 1936, MM. Ch. NASTASE et Eugène IONESCU rapportent le cas d'une tumeur de la partie latérale droite du thorax, de la grosseur d'une châtaigne. L'examen histologique montre qu'il s'agit d'un fibrosarcome à cellules atypiques en superficie. Il existe une hyperplasie du tissu conjonctif, avec présence de fibres élastiques, mais en profondeur l'aspect est celui d'un sarcome avec de grandes cellules fusiformes à noyau volumineux, aspect com-

parable à celui des tumeurs décrites par DARIER, mais il existe en outre par plages des cellules rondes semblables aux lymphocytes présentant de nombreuses mitoses.

En 1937, quelques communications sont à signaler :

A. QUERO, RADLINSKI et MANTURFFEL-SZOEGE (fibrome sarcomateux de la peau — POLSKI pr. chir., t. 16, fasc. 4, 1937) — MORPURGO (Essai d'interprétation des néoplasies à caractère ambigu plus ou moins proches des tumeurs — Actes de l'Union internationale contre le cancer).

PAUTRIER et F. WORINGER présentent le 21 novembre un nouveau cas de fibrosarcome siégeant dans la région sus-pubienne, évoluant depuis 17 ans, et récidivant après extirpation. Il n'existe pas d'adénopathie et l'examen histologique montre un aspect fibrosarcomateux typique. Ces auteurs restent de l'avis de DARIER et réfutent l'hypothèse de MOSTO qui considérait que le dermatofibrosarcome était un dermatoneurone.

En 1938, BECK, puis J. GATE, A. RICARD, CUILLERET et P. MOREAU signalent un cas de fibrosarcome de la peau.

La même année MARCIAL I. QUIROGA présente à l'association argentina de dermatologia y sifilologia un cas de fibrosarcome développé sur une cicatrice de scarification deltoïdienne, ayant récidivé après extirpation et dont l'aspect macroscopique et microscopique est typique. La sérologie est négative, il existe une adénopathie axillaire.

PESSANO est d'avis qu'il s'agit bien ici d'un dermatofibrome de DARIER malgré sa localisation atypique. A l'occasion de cette communication, le Docteur BOSQ souligne que dans ces tumeurs particulières l'histologie n'est pas tout et l'évolution clinique est souvent en contradiction avec les pronostics donnés par l'examen microscopique. « Nous avons vu, dit-il, en 1932, une malade portant une tumeur de la ligne abdominale médiane, opérée avec le diagnostic de fibrome confirmé par l'histologie. Mais

18 mois plus tard, il se produisit une récurrence et l'examen histologique pratiqué montra qu'il s'agissait encore de fibrome ».

Signalons enfin les articles de TOURAINE et PAYET de WEISSENBAACH et THIBAUT rapportant des cas personnels de fibrosarcomes.

En 1939, G.-W. BINKLEY rapporte six cas de dermatofibrosarcome (Arch. D. et S., 40 : 578-594, oct. 39); et TOURAINE et GOLE, en France, signalent un autre cas de dermatofibrosarcome (Bul. Soc. fr. derm. et syph., p. 1346).

En 1941, MM. MOREAU, DELARUE, BOUVIER et CLA apportent à la Société anatomique une observation de fibrome envahissant du médiastin antérieur, sans aucune manifestation cutanée et qui histologiquement réalise l'aspect typique du fibrosarcome décrit par DARIER.

METAYER, dans sa thèse « Fibrosarcomes tubéreux de la peau » fait une étude intéressante de cette affection.

En 1943, MM. MOREAU, BOUDIN et ALBAHARY présentent, à la séance du 7 juillet de la Société de dermatologie, un malade atteint de fibrosarcome de DARIER FERRAND apparu dès l'enfance et s'accompagnant de manifestations pulmonaires infectieuses fébriles à répétitions. On peut se demander s'il ne s'agit pas de processus emboliques partis de la tumeur.

Depuis vingt années, l'étude du dermatofibrosarcome a permis de bien individualiser cette affection et la littérature médicale s'enrichit de nombreuses observations publiées en Europe (France, Allemagne, Italie) en Amérique (Etats-Unis, Argentine) et au Japon.

Dans de nombreux ouvrages désormais classiques, le fibrosarcome est décrit (Traité de Dermatologie clinique et thérapeutique 1935 — Nouvelle Pratique Dermatologique 1936 — Précis d'anatomie pathologique Roussy — La Dermatologie en clientèle, GOUGEROT).

ÉTUDE CLINIQUE

ETIOLOGIE

Vingt ans après le mémoire princeps de DARIER sur le Fibrosarcome progresif et récidivant, la cause de cette affection reste obscure. Malgré la multiplicité des cas parus depuis 1924, nous devons encore nous en tenir à la définition de cet auteur.

Ces tumeurs apparaissent insidieusement, évoluent lentement, progressivement et se développent sans cause apparente.

Si la définition de DARIER « Néoformations circonscrites, non inflammatoires, ayant une tendance à persister et à s'accroître, et dont l'étiologie est inconnue » reste encore vraie de nos jours, certains faits sont désormais bien acquis.

1°) *Début de l'affection.*

Presque toujours l'affection débute avant 30 ans et parfois dans l'enfance. Nous avons rassemblé un certain nombre de cas parus depuis 20 ans et nous pouvons dresser le tableau suivant qui met en lumière certains faits intéressants.

— Sexe.

Sur 38 cas individualisés, 24 hommes pour 14 femmes sont atteints de cette maladie.

Début de l'affection :

Avant 20 ans : 7	{	21 — soit 55,26 %	avant 30 ans
De 20 à 30 ans : 14			
De 30 à 40 ans : 8	{	16 — soit 42,10 %	de 30 à 50 ans
De 40 à 50 ans : 8			
Après 50 ans : 1		1 — soit 2,63 %	après 50 ans

Il s'agit donc d'une affection frappant de préférence les hommes jeunes, débutant avant l'âge de 30 ans, mais d'évolution très lente. La moyenne de la durée de cette évolution est environ de 20 ans, les malades venant consulter à un âge assez avancé, entre 40 et 60 ans pour la plupart.

La syphilis ne joue aucun rôle (1 BW + sur 38 cas).

Il n'existe aucune métastase ganglionnaire. Une seule fois il a été trouvé des ganglions, mais il s'agissait de ganglions inflammatoires.

Dans aucun cas on ne constate des troubles de l'état général. La santé des sujets est bonne et ce n'est qu'au bout de nombreuses années que ces malades se décident à consulter, au moment où cette affection purement locale atteint des dimensions telles qu'elle devient inesthétique et provoque une certaine gêne fonctionnelle. Sur les observations que nous avons pu regrouper, 5 sujets seulement sont venus consulter avant la cinquième année d'évolution de la maladie, tous les autres n'y ont prêté attention que beaucoup plus tard, entre la septième et la quarante-cinquième année. C'est dire le peu d'importance qu'attachent les malades à cette affection.

2°) *Siège.*

Si le Dermatofibrome a pour siège de prédilection la région antérieure de l'abdomen ou les régions inguinales

voisines, DARIER, le premier, admet qu'on peut rencontrer le fibrosarcome en tout autre point du corps : région dorsale, nuque, bras, mollet, cuisse, etc... Cependant, le pourcentage que nous avons pu établir d'après les observations des auteurs que nous avons cités dans notre historique est le suivant :

Sur 38 cas :

14 cas pour la région abdominale,

6 cas pour la région inguino-pubienne,

4 cas au niveau du sein,

12 autres cas répartis dans toute autre région.

Par conséquent, les constatations de DARIER restent vraies, puisque nous obtenons respectivement les chiffres de 37, 16, 10 et 37 pour cent.

La fréquence des cas rencontrés plus particulièrement au niveau de certaines parties du corps nous conduit à ouvrir ici une parenthèse et à envisager la possibilité d'une interprétation étiologique et pathogénique du fibrosarcome.

Sur la coupe histologique pratiquée sur une biopsie de la tumeur de notre malade, nous avons été frappés, lors d'un premier examen, de constater la présence au sein du tissu tumoral d'acini glandulaires, qui semblaient à première vue être des glomérules sudoripares caractérisés par la présence de glandes constituées par 2 assises de cellules, une assise interne à grosses cellules prismatiques présentant tous les caractères des cellules sécrétoires et, d'autre part, une assise de cellules myo-épithéliales.

Ce qui nous a paru curieux et digne d'un certain intérêt, c'est la grosseur de ces acini glandulaires qui donnaient à cette image histologique un aspect de glandes mammaires. En effet, ces glandes formées par de nombreux acini à épithélium cubique, basophile, sont très proches des glandes sudoripares dont elles dérivent.

Il pourrait s'agir d'un type mammaire embryonnaire. Les cellules myo-épithéliales, qu'on ne rencontre que de distance en distance, présentent un noyau entouré d'une petite zone de protoplasme. Ces cellules, qui sont du type conjonctif, ont un aspect morphologique qui les rapproche des fibroblastes, de sorte que l'on pourrait parfaitement admettre que les cellules fibrosarcomateuses aient un rapport étroit avec ces cellules myo-épithéliales dont elles dériveraient par mitoses successives.

A l'appui de cette hypothèse théorique, nous devons apporter certains faits ;

1°) Sur plusieurs de nos coupes, les acini glandulaires, qu'il s'agisse de glandes sudoripares ou mammaires aberrantes, sont distribués au centre de la tumeur ou en étroit contact avec elle, et la couche basale des cellules myo-épithéliales semble se disloquer par endroits et se perdre dans l'amas des cellules conjonctives voisines avec lesquelles il n'est pas possible de la différencier histologiquement (morphologie — caractères tinctoriaux identiques).

2°) Le fibrosarcome de la peau semble, par ordre de fréquence, se développer sur une ligne allant de l'aisselle à l'aîne.

37 % pour la région abdominale et para-ombilicale,

16 % pour la région inguino-pubienne,

10 % pour la région thoraco-mammaire.

Soit un total de 63 %.

Il est assez curieux de constater que les $\frac{2}{3}$ des fibrosarcomes se développent dans une région qui correspond assez exactement à la crête mammaire.

Il reste cependant 37 % de fibrosarcome disséminés un peu partout et que n'expliquerait pas notre théorie tendant à faire du fibrosarcome une dysembryoplasie. A cette objection, on pourrait cependant répondre qu'il peut

exister du tissu embryonnaire aberrant distribué un peu partout dans l'organisme, ce qui justifierait les sièges aussi disparates des fibrosarcomes de la cuisse, de l'épaule ou du médiastin.

On retrouve en effet, dans certains kystes de l'ovaire, des phanères (dents, poils) dont l'explication ne peut être donnée que par la présence de tissus embryonnaires ayant gardé leur potentiel génétique. C'est pourquoi cette interprétation pathogénique mérite à notre avis d'être retenue. Nous avons du reste, au cours de recherches bibliographiques ultérieures, rencontré une semblable interprétation chez BINKLEY dont nous reproduisons l'essentiel.

Cet auteur souligne que le siège de prédilection des fibrosarcomes de la peau se trouve être la face antérieure du corps, à droite et à gauche de la ligne médiane. Ces zones de distribution correspondent aux lignes ou crêtes mammaires primitives et suggèrent une explication embryologique plausible. Cette théorie de BINKLEY est appuyée par la figuration de schémas relatifs aux différentes observations et il est intéressant de constater que les dermatofibrosarcomes apparaissent avec une curieuse fréquence au voisinage ou au niveau des lignes mammaires.

De nombreuses tumeurs siègent sur les parois abdominales où elles occupent habituellement les deux quadrants inférieurs, d'autres sont situés sur le cou au-dessus de la clavicule, sur la partie supérieure de la poitrine, d'autres siègent fréquemment à l'aîne et parfois sur la partie supéro-interne de la cuisse. On observe parfois des tumeurs sur le dos, sur les fesses.

Ces sièges aberrants peuvent toutefois être expliqués par l'existence, chez l'embryon jeune, de rangées mammaires qui se prolongent en haut vers le dos et en bas vers la région caudale (PINKAS : Manuel d'embryologie humaine de KEIBEL et MALL).

Pour BINKLEY, la théorie suivant laquelle les fibrosarcomes de la peau ont leur origine au niveau des crêtes mammaires expliquerait les tumeurs multiples de la peau survenant sans métastases. Elle expliquerait plus difficilement l'existence des tumeurs siégeant au niveau du poignet, du pénis. Mais, comme nous l'avons vu plus haut, il pourrait s'agir d'un développement tumoral se produisant sur des tissus embryonnaires aberrants.

Il nous a paru intéressant, au seuil de notre étude clinique, d'ouvrir cette parenthèse qui ne fait que soulever des problèmes de pathologie générale qui dépassent le cadre de cette étude mais qui valait, à notre avis, d'être posés.

Nous avons vu, chemin faisant, que le dermatofibrosarcome pouvait siéger un peu partout avec une prédilection pour les régions para-ombilicale et inguino-pubienne. Notons qu'on a parfois rencontré cette affection en dehors de la peau. C'est ainsi que MM. MOREAU, DELARUE, BOUVIER et CLA signalent un cas de « fibrome envahissant du médiastin antérieur qui, histologiquement, répond au fibrosarcome de DARIER et FERRAND.

SICHEL, en 1926, avait rapporté un cas semblable siégeant dans la cavité abdominale et consécutif à une hystérectomie pour fibromes utérins.

Il semble donc assez établi qu'il faille attribuer aux fibrosarcomes de DARIER et FERRAND le terme de fibrosarcome progressif et récidivant ou de fibrosarcome protubérans, attendu que cette entité nosologique peut se rencontrer au niveau de la peau, mais aussi en dehors d'elle. Il convient donc de prendre un terme générique plus vague et qui englobe toutes les variétés de cette affection qui a pour caractères essentiels :

— Cliniquement : d'évoluer d'une façon lente et progressive, en quelque sorte indéfinie et de récidiver d'une façon désespérante.

— Histologiquement : de présenter, par place, l'aspect typique du fibrome fasciculé et, par ailleurs, de présenter exactement la texture du sarcome fuso-cellulaire (DARIER).

DESCRIPTION CLINIQUE

SIGNES PHYSIQUES.

L'aspect clinique rencontré varie selon le stade d'évolution de la maladie. Il va de pair avec le stade histologique rencontré et qu'on peut subdiviser en deux.

1°) Phase de début, où il n'existe qu'une plaque fibreuse formée par la réunion de petits nodules durs, sous-cutanés et cutanés, qui se multiplient peu à peu, augmentent de volume, et constituent le 2° stade évolutif.

2°) Tumeurs plus ou moins considérables, véritables bourgeons sessiles ou pédiculés, implantés ou plus exactement émanés de la plaque fibreuse.

En résumé, d'abord une plaque fibreuse semblable au thalle d'un champignon qui s'étend en tous sens et sur lequel vont apparaître, émanées de lui, des masses secondaires qui se multiplient et s'accroissent.

1° Phase de début.

Il s'agit, soit d'une plaque dure, d'aspect sclérodermique, soit de petits nodules lenticulaires à peine surélevés, qui sont comme enchassés dans le derme, lorsque le malade est vu tout au début de l'affection.

Ces placards plus ou moins étendus s'accroissent alors progressivement, deviennent confluents et constituent en plusieurs mois ou plusieurs années la plaque fibreuse, stade initial du fibrosarcome.

Cette plaque de consistance dure présente au palper

des nodules plus fermes, qui correspondent aux éléments constitutants de la plaque.

Cette plaque a comme caractère essentiel d'être strictement dermo-épidermique. Elle est, en effet, parfaitement mobilisable sur les plans profonds et il n'existe aucune adhérence avec les muscles sous-jacents. La surface de la plaque est lisse, tendue, la peau est glabre à ce niveau. La teinte est rosée ou violacée, parfois brunâtre, de sorte qu'on observe quelquefois un aspect assez bigarré. La limite de la plaque est nette et bien perçue au palper, elle n'est nullement douloureuse ni prurigineuse. Il n'existe aucune adénopathie concomitante et l'état général est parfaitement conservé.

Tel est l'aspect typique du dermatofibrosarcome au début. Secondairement vont apparaître des bourgeons provenant d'une multiplication des cellules de la plaque fibreuse. A ce stade de bourgeonnement tumoral correspond un stade clinique que l'on peut considérer comme la période d'état de l'affection.

2°) *Stade de bourgeonnement.*

Au niveau de la plaque apparaissent alors une ou plusieurs saillies hémisphériques de grosseurs essentiellement variables. Il peut s'agir de tumeurs grosses comme un pois, comme une noix, parfois plus volumineuses, de la taille d'un œuf de poule et même d'une tête d'enfant. Elles sont sessiles ou pédiculées. Les mamelons peuvent présenter des aspects différents, leurs dimensions, leur consistance et leurs teintes sont variables. Ils sont roses, violets, bistre, ou lilas. Ils peuvent être durs, de consistance ferme ou élastique ou molle et fluctuante lorsque des phénomènes de nécrobiose ont apparu.

Ces bourgeons tumoraux peuvent être isolés ou accolés les uns aux autres. La peau peut être amincie et

présenter des excoriations dues au frottement des vêtements ou aux mouvements du corps, mais il n'y a aucune tendance à l'ulcération. « Même érodées, les tumeurs ne se détruisent pas dans leur masse, il y a un simple suintement séro-sanguinolent qui ne peut guère se dessécher en croûtes.

Ce n'est que lorsque le porteur présente un état d'infection générale et que, de ce fait, le taux de la nutrition de ses tissus a fortement fléchi, ou bien à la suite d'interventions thérapeutiques locales très offensantes (électrolyse forte, radiothérapie intensive) que quelques tumeurs grosses ou anciennes se nécrosent et se mortifient. Les ganglions correspondants ne sont pas infectés. On ne constate aucun trouble de la santé générale. L'affection est purement locale », (DARIER)

SIGNES FONCTIONNELS ET GÉNÉRAUX.

Devant un tableau clinique assez impressionnant (grosses tumeurs bourgeonnantes faisant souvent fortement saillie au devant de l'abdomen), on serait enclin à penser qu'il existe des signes fonctionnels notoires. En fait, les signes fonctionnels sont insignifiants. L'indolence est le plus souvent absolue. De rares auteurs signalent l'existence de signes très légers, tels qu'une sensation de tension, de gêne, de pincement. Les signes généraux sont nuls, les malades ne présentent ni amaigrissement, ni asthénie, pas de phénomènes cachectiques. Il n'existe aucune adénopathie satellite de la tumeur. Celle-ci n'envahit jamais les plans profonds; elle reste cutanée et sus-aponévrotique. Cependant, si dans l'extrême majorité des cas l'affection garde une allure relativement bénigne, certains auteurs ont signalé l'existence de métastases ganglionnaires et viscérales ayant entraîné la mort des sujets. C'est ainsi que SCHIACCHITANO rapporte un cas de fibrosarcome suivi de métastases pulmonaires. Il s'agit

ici d'une dissémination de la tumeur à distance et non de phénomènes infectieux comme il sera question dans l'observation que nous rapporterons.

BEZECNY, RENZO, SUTTER, ont signalé également des cas de métastases. Et DARIER dans son mémoire souligne l'apparition, à 13 cm. du bord de la tumeur initiale, d'une tumeur dure dermoépidermique, du volume d'une fève, rappelant l'aspect bien connu d'un nodule de sarcome secondaire de la peau.

CARACTÈRES EVOLUTIFS

DARIER fixa les caractères du fibrosarcome de la peau par la dénomination qu'il en donna.

Les termes de *Progressifs* et *Récidivants* résument tous les caractères évolutifs de cette affection.

1°) *Affection progressive.*

Toutes les observations rapportées jusqu'à ce jour concordent sur ce fait : l'extrême lenteur de développement de la tumeur qui évolue d'une façon progressive pendant de nombreuses années, de 5 à 30 ans en moyenne.

2°) *Affection récidivante.*

Presque toujours, même lorsque l'exérèse de la tumeur est large, la récidive se produit avant la troisième année, récidive qui peut se produire à la suite d'interventions multiples et successives, même lorsqu'elles s'accompagnent d'électro-coagulation ou de Roentgenthérapie.

De ces données cliniques seules, peut-on tirer une conclusion sur la bénignité ou la malignité du fibrosarcome de la peau ?

Cliniquement cette tumeur se rapprocherait des tumeurs bénignes du type fibrome, en raison du bon état général que présentent les malades qui en sont atteints, de l'absence de toute adénopathie et de métastase, et du fait qu'elles sont assez localisées.

Toutefois, « l'évolution continuellement progressive des fibrosarcomes, leur résistance surprenante aux traitements les plus énergiques, leur obstination à récidiver, obligent à leur reconnaître une réelle malignité locale, supérieure à celle de tous les fibromes connus et voisine de celle des sarcomes ».

L'étude histologique de cette affection semble devoir donner quelques précisions sur la nature exacte du fibrosarcome, mais elle ne permet pas cependant de trancher le problème d'une façon définitive, attendu que, comme nous allons le voir, on rencontre sur les coupes des plaques de fibrome à peu près pures et des images de sarcome fasciculé indiscutables.

ÉTUDE HISTOLOGIQUE

Les images histologiques, les descriptions qu'en ont donné tous ceux qui ont décrit les diverses formes de fibrosarcome sont identiques.

C'est d'abord, comme le dit DARIER, une néoformation de tissu conjonctif dense, dont les faisceaux ont la constitution de ceux du tissu fibreux adulte, et dont les cellules sont d'abondance variable mais en général très nombreuses. Sous un épiderme de structure normale, les papilles et le corps papillaire apparaissent sclérosés. Le derme fait place à un tissu fibreux fasciculé, à trame serrée, dont les faisceaux sont coupés en long, en travers, ou obliquement. Le fibrome s'est donc substitué au chorio, mais le réseau élastique du derme n'est toutefois pas complètement détruit. Le tissu de néoformation le repousse, le distend et le fragmente parfois. L'aspect en tourbillons des faisceaux tissulaires porte à poser le diagnostic de fibrome fasciculé. Mais, lorsqu'on pénètre en profondeur, la fibromatose fait place à un tissu nouveau composé de cellules conjonctives, à gros noyau, à cytoplasme abondant, noyées dans une masse de fines fibrilles peu visibles. Ce tissu présente des caractères tinctoriaux différents du tissu conjonctif précédent (coloration lilas pâle par l'hématéine éosine au lieu de la teinte rose vif du tissu fibromateux, teinte jaune au lieu de rouge avec le Van Gieson). Il s'agit cette fois, en raison de l'aspect des cellules (densité des noyaux, grosses cellules fusi-

formes, mitoses abondantes par place) d'un aspect de sarcome fuso-cellulaire typique. Il faut noter cependant que sur de nombreuses coupes les atypies cellulaires et les mitoses se montrent très rares, ou font même défaut.

DARIER pose la question de savoir si l'on est autorisé à dire « qu'un tissu ainsi constitué est du sarcome à cellules fusiformes ». Pour essayer de trancher la question, cet auteur recherche dans ce genre de tumeur quelle est la structure des vaisseaux sanguins et met en valeur la structure lacunaire de ces derniers, qu'ils se trouvent dans les régions fibromateuses ou sarcomateuses de la tumeur.

L'absence de paroi, la limitation de la lumière vasculaire par des cellules endothéliales ne se distinguant en rien des cellules voisines seraient, pour DARIER, un signe important en faveur de la nature sarcomateuse de cette affection et d'une certaine malignité. D'autres auteurs (WEISSENBACH, THIBAUT, MARTINEAU et BOUWENS, FAVRE et JOSSEMAND) trouvent, au contraire, des formations conjonctives peu épaisses mais nettes limitant les vaisseaux.

Nous restons personnellement de l'avis de DARIER, nous avons sur nos coupes trouvé de nombreux vaisseaux à paroi lacunaire.

Nous reviendrons par la suite sur des particularités histologiques qui ont leur intérêt, à savoir : l'existence de vaisseaux à parois épaisses, sclérosées, qui témoignent d'un processus inflammatoire, la possibilité de prolifération endovasculaire oblitérant la lumière vasculaire (SCOLARI), enfin, quelques aspects angiosarcomateux et la présence dans certaines tumeurs de plages de nécroses sous la dépendance probable de troubles vasculaires (SCOLARI-KIESS).

FORMES CLINIQUES

En dehors de la forme classique décrite par DARIER et qui, suivant le stade évolutif, réalise au début la forme sclérodermique et, à la période d'état, le stade de tumeurs nodulaires, on peut distinguer :

1°) DES FORMES SUIVANT LE SIEGE.

Si dans la majorité des cas l'affection est localisée à la paroi abdominale antérieure, nous avons vu qu'elle pouvait siéger en des endroits les plus variés de l'organisme : thorax, cuisses, fesses, pénis, médiastin.

2°) FORMES SUIVANT LA VARIETE HISTOLOGIQUE — FORMES TELANGIECTASIQUES ET HEMORRAGIQUES.

Certaines tumeurs présentent des caractères hémorragiques indiscutables et prennent l'aspect d'angiofibromes (MARGAROT, TOURAINE, WEISSENBACH et THIBAUT).

3°) FORMES SUIVANT L'ASPECT MACROSCOPIQUE.

Formes à développement exubérant des tumeurs qui peuvent atteindre le volume d'une tête d'enfant.

4°) FORMES SUIVANT L'EVOLUTION.

Certains auteurs ont signalé des formes involutives (SENEAR, ANDREWS et WILLIS, WEISSENBACH et THIBAUT, USHER, BEZECNY). Il existe, à l'opposé, des formes évolutives rapides, où la lésion se constitue rapidement en

quelques semaines et s'ulcère d'emblée. Cette forme exceptionnelle a été rapportée par IZARD et peut poser le diagnostic de chancre syphilitique (BOISSON).

5°) FORMES MULTIPLES OU IL EXISTE DES TUMEURS SIEGEANT EN DES POINTS DIFFERENTS DU CORPS (FUCHS).

6°) FORMES MIXTES.

A côté des formes évolutives et involutives, on a signalé des formes mixtes dans lesquelles deux parties différentes d'une même néoformation évoluent de façon distincte.

C'est ainsi qu'ALVARO LAPA décrit un fibrosarcome de la paroi abdominale dont les lésions de dermatosclérose de la partie externe, par lesquelles l'affection avait débuté, ont presque disparu, alors que dans la région interne du placard récemment constitué se développaient rapidement des formations néoplasiques.

METAYER dans sa thèse rapporte une observation de WEISSENBACH et THIBAUT ou un « certain équilibre tend à s'établir entre une tendance exubérante des masses tumorales et un processus d'involution de la plaque fibromateuse ».

7°) FORMES METASTATIQUES.

Elles ont été signalées par quelques auteurs et doivent faire l'objet d'une certaine réserve quant à l'avenir du fibrosarcome. Certaines formes ayant causé la mort des malades par métastases viscérales ou ganglionnaires (BEZECNY, SUTTER, RENZO-SCIACCHITANO) permettent de justifier l'expression de « malignité relative » que DARIER attribue à ces tumeurs.

DIAGNOSTIC

I. — AU DEBUT

L'affection peut être difficile à diagnostiquer lorsqu'elle est réduite à un nodule sclérodermique limité et dur.

1°) LE FIBROME EN PASTILLE décrit par CIVATTE peut être facilement confondu avec le fibrosarcome au début, en raison de sa petitesse, de sa dureté, de son siège superficiel, mais il n'évolue pas de façon progressive et reste bien limité. L'examen histologique montre que l'épiderme est épaissi, les travées fibro-cellulaires sont entrecroisées en tous sens, formées de cellules fusiformes entourées de fibrilles, mais cette affection ne présente pas l'abondance des cellules rencontrées dans le fibrosarcome, et il n'existe pas de lacunes vasculaires et de monstruosité cellulaires.

2°) LA CHELOÏDE. — C'est un fibrome constitué par une petite élévation rose, saillante, lisse, dure, douce, prurigineuse, le plus souvent consécutive à un traumatisme. Le développement en est lent et progressif, la récurrence est constante, comme dans le fibrosarcome, mais la chéloïde après avoir atteint un certain volume reste stationnaire, alors que le fibrosarcome continue à s'accroître d'une façon en quelque sorte indéfinie.

3°) LA SCLÉRODERMIE EN PLAQUE. — Elle débute par une plaque scléreuse indurée, mal délimitée. Elle s'ac-

croît sans grands signes fonctionnels pour atteindre une dimension de plusieurs centimètres. Plane ou mamelonée, elle a une teinte blanc brillant nacré ou bleuté lorsqu'elle arrive à une période avancée, mais elle a comme caractères différentiels d'être bordée d'une zone de couleur violacée de quelques centimètres. Le diagnostic peut cependant être difficile avec le fibrosarcome au début, ce dernier pouvant présenter une zone périphérique violacée.

4°) LES LÉSIONS SPECIFIQUES. — Chancre ou gomme syphilitiques, gommès tuberculeuses ou mycosiques ont des caractères propres et une évolution particulière (adénopathie, altération progressive de l'épiderme aboutissant à l'ulcération).

II. — A LA PERIODE D'ETAT

Le diagnostic se pose avec toutes les tumeurs cutanées : kyste sébacé, lipome, myome cutané, névrome, fibrome, maladie de RECKLINGHAUSEN, mycosis fongoïde, cysticerque hypodermique qui ne rougit pas la peau et donne à la ponction un liquide transparent. Toutes ces affections ont un caractère propre, elles sont bénignes, évoluent lentement ou présentent une évolution plus aiguë, plus inflammatoire.

Plus difficile peut être le diagnostic différentiel avec les sarcomes fuso-cellulaires cutanés, mais l'évolution de ces derniers est plus rapide que celle du fibrosarcome. Il en est de même avec le lymphosarcome cutané primitif, de teinte rouge sombre, de consistance ferme, siégeant dans le derme, qui reste bien limité mais se nécrose et qui est le siège d'une adénopathie précoce volumineuse, dure, quelquefois ulcéreuse.

Lorsque la tumeur présente des phénomènes d'ulcération, le fibrosarcome ne peut être confondu avec un épi-

thélioma baso cellulaire ulcéré, à fond bourgeonnant, saignant au moindre contact et d'extension rapide. L'examen histologique permet de faire le diagnostic avec certitude,



TRAITEMENT

Le fibrosarcome de la peau étant une affection essentiellement récidivante et d'extension progressive, il convient d'instituer un traitement aussi précoce que possible.

Seule l'exérèse chirurgicale dépassant amplement les limites visibles et palpables de la tumeur peut donner quelques chances de guérison. C'est dire qu'il faut intervenir sur des tumeurs ne présentant pas un développement trop avancé.

Sur le malade qui fait l'objet de notre étude, et qui présentait cependant une énorme masse bourgeonnante, l'exérèse au bistouri électrique a porté sur un large quadrilatère cutané, et des greffes secondaires ont été pratiquées. L'expérience permettra de juger des résultats.

Les agents physiques peuvent être utilement associés au traitement chirurgical, mais il ne s'agit ici que d'une thérapeutique adjuvante. On utilisera de préférence la radiothérapie et la radiumthérapie.

Enfin, l'électro-coagulation donne parfois, lorsqu'elle est pratiquée précocement, quelques bons résultats.

Malgré des interventions précoces et larges, complétées par la physiothérapie, il faut savoir que des récives sont fréquentes au cours de telles affections.

APPORT CLINIQUE

La particularité de l'observation que nous allons rapporter, et qui porte sur un fibrome de DARIER FERRAND des plus typiques, réside essentiellement dans le fait que, tout au long de l'évolution de cette tumeur, à chaque tournant évolutif de ce dermatofibrome, vont apparaître des accidents pleuro-pulmonaires importants, échelonnés sur plusieurs années.

SYMPTOMATOLOGIE

Le 9 juin 1943, L... ALPHONSE, âgé de 40 ans, ouvrier cimentier, est hospitalisé pour la quatrième fois dans le service du Professeur agrégé MOREAU à l'hospice de Bicêtre. Le malade présente une masse bourgeonnante de la paroi abdominale dont le début remonte à l'enfance. Cette masse est constituée par des tumeurs de volume variable, tumeurs marronnées confluentes, inégales entre elles, de volume variant d'un pois à un œuf. Ces bourgeons proliférants, totalement indolents, sont implantés sur une plaque d'induration dermique et hypodermique qui se mobilise facilement et n'adhère aucunement au plan musculaire sous-jacent.

L'aspect des bourgeons tumoraux est le suivant :

Il s'agit de petites masses rougeâtres par endroits, brunes ou grisâtres à d'autres, d'aspect sphacélique, mais ne saignant pas. En certains points existent des excoriations, des squames, des petites érosions et des croûtes. (Fig. 1 et 2). L'indolence est absolue. Il n'existe aucune adénopathie.

La nature fibrosarcomateuse de cette tumeur abdominale nous est confirmée par l'examen histologique d'un fragment prélevé par biopsie, dont nous rapportons ici le compte rendu. (Dr. BOLGERT).

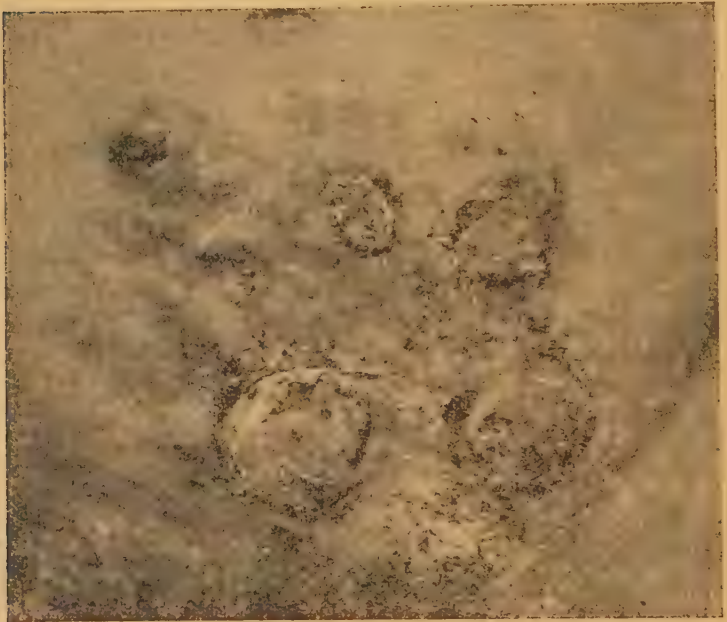


Figure 1

Anatomie pathologique.

L'épiderme de revêtement de la tumeur présente par place des amincissements.

Au niveau du derme, qui affleure parfois l'épiderme, ou parfois est séparé de lui par une bande de conjonctif normal, on constate l'existence d'une prolifération de cellules tassées les unes contre les autres et groupées en faisceaux de diverses incidences. Il existe peu de collagène intercalaire. Par endroit, les éléments s'écartent, laissant entre eux des lacunes sanguines : les capillaires ont donc leur paroi constituée par les éléments mêmes de la tumeur, sans

endothélium propre. Nous insisterons plus loin sur l'importance de cette particularité histologique.

Les atypies nucléaires sont rares.

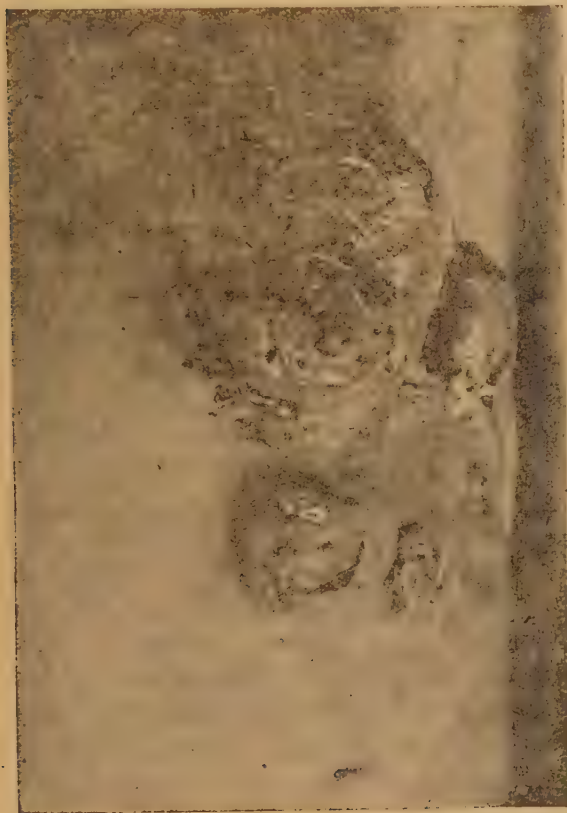


Figure 2

En résumé, tumeur dont l'aspect histologique général est celui d'une culture pure de fibroblastes avec rareté de la substance fondamentale. Il s'agit donc d'un fibrosarcome type DARIER-FERRAND.

Sur cet aspect tant macroscopique qu'histologique, le diagnostic de dermatofibrome est donc posé. L'interrogatoire du malade va,

du reste, nous préciser le caractère progressif et récidivant de cette affection. En effet, cette volumineuse tumeur s'est développée lentement depuis l'enfance du malade. A cette époque, elle se réduisait à un placard peu étendu siégeant sur la paroi abdominale, à la partie moyenne de la région sous-ombilicale, placard fibreux formé par la réunion de petits nodules durs, verruqueux, légèrement surélevés. Secondairement, un de ces nodules se développa, prenant l'aspect d'un bourgeon arrondi surplombant la plaque fibreuse. Cette prolifération se produisit lentement, depuis une trentaine d'années et, en 1935, se déclenchèrent une poussée d'extension de la plaque indurée et une multiplication assez considérable de la partie bourgeonnante de cette tumeur.

Mais ce n'est nullement pour ces phénomènes tumoraux que le malade consulte à cette date. Il entre, en effet, dans le service pour une cortico-pleurite, ayant débuté très brutalement, sans qu'il soit possible de la rattacher à une cause précise. Localisée à la base gauche, elle aboutit rapidement à une pleurésie purulente qui guérit très bien par pleurotomie. Il semble qu'au cours de cette pleurésie, il n'y ait eu aucune atteinte pulmonaire.

De 1935 au mois d'avril 1942, aucun accident pleuro-pulmonaire n'est à signaler chez le malade. Pendant ces 7 années, celui-ci voit son dermatofibrome augmenter lentement de volume. La masse bourgeonne, s'étale, de nouveaux noyaux tumoraux apparaissent et se multiplient, mais restent toujours indolents.

En 1940, le malade est serré dans un portillon automatique du métropolitain, et ce traumatisme local provoque une érosion de la tumeur dont les bourgeons s'ulcèrent légèrement, saignent facilement, en même temps que la plaque fibreuse d'implantation s'infiltre sur une plus grande étendue.

En avril 1942, le malade est de nouveau hospitalisé à l'hospice de Bicêtre pour un accident pulmonaire apparu brutalement. L'examen clinique et radiologique permet de déceler, au niveau du lobe moyen du poumon droit, un bloc d'hépatisation qui aboutit à la formation d'un abcès gangréneux, avec expectoration abondante et fétide, dans laquelle on peut mettre en évidence des pneumocoques, des pneumobacilles et des anaérobies.

Progressivement, l'image hydroaérique de l'abcès et l'hépatisation disparaissent, ne laissant qu'une légère bande de sclérose cicatricielle traduite radiologiquement par une accentuation de l'ombre scissurale. L'examen du poumon gauche montre une intégrité totale du parenchyme. Au bout de six mois d'hospitalisation, le malade quitte le service, en octobre 1942, et reprend ses occupations. Son état général est assez bon et il a augmenté de poids, mais au bout de 15 jours, il doit interrompre à nouveau son travail. En novembre 1942, il est hospitalisé à Bicêtre pour un nouvel accident thoracique. Le malade accuse, en effet, un point de côté violent à la base gauche. Il présente une température à 40°, de la dyspnée, une toux légère qui font redouter une pleurésie purulente, réactivation de la pleurésie de 1935.

L'état général du sujet est assez précaire : il a maigri de 5 kg. en un mois, mais son appétit est bien conservé. A l'examen, on note une matité de la base gauche avec abolition des vibrations. A l'auscultation, silence respiratoire. La radiographie permet de constater une ombre peu homogène remontant dans l'aisselle, mais la ponction exploratrice reste blanche et il n'existe pas de bacille de Koch dans les crachats. Il s'agit cette fois d'un processus de condensation pulmonaire, sans pleurésie, qui va évoluer vers la résolution en 15 jours. En effet, la température redevient rapidement normale et se maintient à 37° jusqu'au départ du malade qui reprend son travail, assez amaigri, mais qui présente un assez bon état général et un appétit bien conservé. Il quitte le service en décembre 1942 et tout semble rentrer dans l'ordre lorsque, le 12 juin 1943, un nouveau foyer pulmonaire se déclare à la base gauche. Le malade est pris brusquement de malaises, de frissons avec fièvre, de dyspnée. Le lendemain, apparaît un point de côté gauche, bas situé, la température est à 39°. Trois jours plus tard, il présente de la toux, le point de côté disparaît, l'expectoration est insignifiante, sans bacilles de Koch, et la température tombe à 37°. L'appétit reste intact, l'état général est satisfaisant, sans amaigrissement récent, bien que le malade se trouve un peu asthénisé.

L'examen qu'on pratique à ce moment montre un poumon droit

qui respire normalement. Il existe toutefois une légère matité à la base avec diminution du murmure vésiculaire. A gauche, on note une matité assez étendue de la base avec respiration soufflante et quelques sous-crépitations fins à ce niveau.

La radiographie pulmonaire montre des ombres hilaires un peu accentuées, une petite condensation résiduelle du sommet droit et, à la base gauche, une ombre peu homogène occupant tout l'hémi-thorax. Cette ombre est attribuable en grande partie aux séquelles pleurales de sa pleurésie putride de 1935.

Cette fois encore, petit foyer avec signes nets d'hépatisation, mais en quelques jours tous les signes rétrocedent, et le malade quitte le service le 23 juin, apparemment guéri.

Le 20 juillet 1943, le malade est hospitalisé à l'hôpital Saint-Louis dans le service du Docteur Bazx pour y subir l'ablation en masse de la tumeur.

Son état général est aussi satisfaisant que possible. Il n'existe aucun signe auscultatoire particulier, respiration un peu soufflante, indice d'une sclérose pulmonaire en rapport avec tous ses accidents thoraciques antérieurs.

Le 24 juillet 1943, sous anesthésie à l'Evipan sodique protoxyde d'azote, le malade est opéré par le Docteur J.-L. LORTAT JACOB qui extirpe en masse un large quadrilatère cutané. Le tracé d'incision au bistouri électrique passe en tissu sain. Toute la tumeur est enlevée d'un seul bloc. On ne constate aucune adhérence avec les plans musculaires sous-jacents. Le fibrosarcome reste cutané et sus-aponévrotique.

Pansement à plat à l'huile goménolée.

Il n'est pas fait de suture par première intention, en raison de l'étendue de la plaque qui a été extirpée, et ce n'est qu'ultérieurement que seront pratiquées les greffes de lambeaux cutanés.

HISTOLOGIE

L'étude histologique de la tumeur et de la plaque fibreuse sous-jacente permet de confirmer les renseignements fournis par la biopsie.

Plusieurs coupes sont pratiquées sur des fragments différents de la tumeur. Toutes donnent des aspects superposables.

Sur certaines zones d'une même coupe, ou sur des coupes différentes, on peut noter que certains aspects



Figure 3

sont plus en faveur du fibrome. On constate, en effet, la présence de fibroblastes allongés avec un collagène abondant; en d'autres régions, les fibroblastes sont plus nombreux, plus denses, plus volumineux, à gros noyaux orientés en faisceaux parfois tourbillonnants (fig. 3). Ils confèrent un aspect plus proliférant à la tumeur. De place

en place, on rencontre quelques vaisseaux sans paroi propre ce qui apporte une note sarcomateuse.

Sur une autre coupe, la graisse hypodermique est envahie par la prolifération tumorale sous forme de coulées d'éléments semblables à la tumeur primitive. Cette absence de limitation des boyaux tumoraux est en faveur d'un processus relativement malin, mais il faut admettre cependant qu'il existe une certaine limitation dans ce processus extensif. Il n'existe, d'autre part, aucune atypie nucléaire et l'on ne constate pas de cellules monstrueuses.

Il faut noter, sur certaines coupes, la présence de nombreux vaisseaux de néoformation, ayant une tunique propre et bien différenciée, et par ailleurs d'autres vaisseaux où la paroi est déhiscente. Les cellules tumorales infiltrent alors la lumière vasculaire. A d'autres endroits, les vaisseaux sont formés par le tassement des cellules tumorales, ce qui peut, comme nous le verrons plus loin, expliquer certains phénomènes emboliques et des métastases, soit tumorales, soit même infectieuses.

DISCUSSION

L'observation que nous venons de rapporter nous met en présence d'un fibrosarcome de DARIER et FERRAND typique, qui s'ajoute aux cas déjà nombreux publiés par les auteurs français et étrangers.

Cette observation présente cependant, à certains égards, des particularités qui méritent d'être mises en lumière car, à notre connaissance, elles n'ont pas fait l'objet d'aucun travail original. Nous devons à MM. MOREAU, BOUDIN et ALBAHARY d'avoir souligné dans une communication à la Société française de Dermatologie la possibilité de métastases *infectieuses* au cours du dermato-fibrome progressif et récidivant. Nous nous efforcerons

de confirmer leur hypothèse par l'examen des faits et l'étude critique du problème.

Il convient à notre avis d'examiner trois ordres de faits dans la discussion des rapports qui existent entre le dermatofibrome de notre malade et ses complications pleuro-pulmonaires.

1°) L'aspect clinique de la question :

Parallélisme étroit des poussées évolutives du fibrosarcome et des manifestations pleuro-pulmonaires.

2°) Aspect anatomo-pathologique :

L'aspect macroscopique et microscopique de la tumeur peut-il apporter une solution au problème ?

3°) Problème de pathologie comparée :

La pathologie nous apporte des cas connexes (sphacèle des fibromes utérins et métastases pulmonaires infectieuses — embolies septiques des abcès du foie, etc...).

1°) ARGUMENT CLINIQUE.

La reprise schématique de notre observation nous apporte les faits suivants, précis, objectifs :

1935. — Le fibrosarcome s'est accru légèrement après être passé inaperçu pendant de nombreuses années. Le malade fait alors une cortico-pleurite à début brutal, évoluant en pleurésie purulente et nécessitant une pleurotomie.

1935-1940. — Période de « calme plat », tant au point de vue pulmonaire que tumoral.

1940. — Incident traumatique au niveau de la tumeur, celle-ci bourgeonne, s'ulcère légèrement, saigne facilement, en même temps qu'il se produit une infiltration de la plaque fibreuse sur une plus large étendue.

1942. — Foyer pneumonique et formation d'un abcès gangréneux — Guérison temporaire et reprise des signes

pulmonaires — Il s'agit d'un processus de condensation pulmonaire confirmé radiologiquement.

1943. — Apparition d'un nouveau foyer pulmonaire à la base gauche avec signes d'hépatisation.

Tous ces accidents pleuro-pulmonaires, apparus successivement à quelques années d'intervalle ou la même année, présentent des similitudes telles qu'on peut se demander si à l'origine de chacun d'eux n'existe pas un processus embolique parti de la tumeur.

Il faut, en effet, reconnaître que chaque accident pleuro-pulmonaire coïncide ou fait suite soit à un remaniement de la tumeur, soit à un accroissement, soit à une altération. Il paraît bien difficile d'admettre qu'il ne s'agisse ici que d'une simple coïncidence. Il est beaucoup plus logique de supposer qu'il s'est produit, au sein même de la masse tumorale, une sorte de mortification, une nécrobiose, qui aura déterminé des embolies microscopiques engendrant un infarctus pulmonaire, traduit cliniquement par les différents accidents que présente notre malade.

Le tableau de ces accidents pleuro-pulmonaires est des plus typique, si l'on considère leur apparition et leurs caractères évolutifs.

C'est d'abord, en 1935, une cortico-pleurite à début très brutal et qui évolue vers une suppuration pleurale.

Ce caractère de brutalité, cet ensemencement ultérieur de la plèvre plaident bien en faveur d'un processus embolique. Des travaux récents ont montré que la grosseur de l'embolus ne jouait pas un rôle prépondérant. BARDIN, dans sa thèse, montre que l'obstruction d'une artère produit d'autres troubles que ceux réalisés par sa simple ligature. Dans les thromboses artérielles, l'excitation des nerfs sensibles de la paroi vasculaire paraît avoir plus d'importance que l'obstacle mécanique apporté au cours du sang. Le phénomène nerveux fonctionnel prime sou-

vent le phénomène mécanique sanguin. C'est dire que des embolies minimales peuvent déclencher des phénomènes sympathiques excessivement importants et pouvant entraîner la mort du sujet. Nous pouvons donc admettre que, dans le cas qui nous intéresse, des débris tumoraux ou des blocs nécrotiques minimales, entraînés par le courant circulatoire, ont pu déclencher chez notre malade tous les phénomènes qu'il a présentés et qui, variables dans leur gravité, tantôt dramatiques, tantôt discrets, peuvent parfaitement relever d'un processus embolique. Pour confirmer cette façon d'envisager le problème, l'histologie doit nous procurer un précieux appoint.

C'est ce que nous allons étudier maintenant.

2°) ASPECT ANATOMO-PATHOLOGIQUE DE LA QUESTION.

L'histologie peut nous permettre d'interpréter mieux encore ce qui a pu se passer au niveau du parenchyme pulmonaire de notre malade.

Si cliniquement les accidents qu'il a présentés (cortico-pleurite — pleurésie purulente — condensation pulmonaire — abcès gangréneux — nouvel épisode de condensation pulmonaire et enfin bloc d'hépatisation), semblent devoir être rapportés à un processus d'infarctissement, il est naturel d'en chercher l'origine au niveau de la tumeur abdominale. L'examen des coupes histologiques doit nous permettre de pousser plus avant nos recherches.

Rappelons tout d'abord que l'infarctus n'est autre chose qu'une nécrose. L'infarctus suppuré provient d'embolies de moyen volume parties d'un foyer suppuré, phlébitique le plus souvent. Ces embolies donnent lieu à un infarctus qui suppure. L'évolution passe par trois phases décrites par RANVIER : la phase de congestion hémorragique, la phase d'aspect rosé, puis blanchâtre, due à ce que les leucocytes et les microbes envahissent la zone

atteinte, et enfin la phase de suppuration où l'infarctus est creusé d'une poche irrégulière, tomenteuse, contenant le pus. Cet aspect anatomo-pathologique décrit par RANVIER répond bien à la symptomatologie de notre malade (phase de condensation pulmonaire, puis abcès gangréneux secondaire).

Mais nous pouvons aussi admettre qu'il a pu s'agir d'un mécanisme d'embolie aseptique, d'où formation d'un infarctus qui a suppuré secondairement. Le problème se résume donc aux données suivantes :

Soit nécrose septique ou aseptique, au sein de la tumeur, mobilisation d'une partie de tissu nécrosé par l'intermédiaire d'un vaisseau désintégré ou à structure spéciale permettant l'embolie par mobilisation d'embolus d'origine cellulaire ou microbienne — soit thrombose vasculaire et mobilisation du thrombus.

Par conséquent, les images histologiques qui devront être recherchées sont les suivantes :

1°) Images de nécrose ou nécrobiose cellulaire — Images, de processus inflammatoire.

2°) Images de vaisseaux atypiques, sans paroi propre, permettant la pénétration dans la circulation générale de tissus désintégrés jouant le rôle d'embolus.

3°) Images de thrombose vasculaire.

1°) *Existence de zones inflammatoires et de plages de nécrose.*

Nous avons examiné plusieurs coupes en série d'un fragment de tumeur recueilli sur la pièce opératoire et qui macroscopiquement paraissait atteint de nécrobiose, tant par son aspect (noyau de teinte pâle lilas) que par sa consistance (sensation de mollesse assez caractéristique).

L'examen microscopique de ces coupes ne nous a pas

donné les renseignements escomptés, car nous n'avons pas pu constater l'existence de processus inflammatoire et de zones de nécrose bien typiques. A de rares endroits cependant, nous avons pu observer des altérations de tissus qui semblaient bien répondre à une mortification des cellules tumorales. Certaines d'entre elles, en effet, montraient une sorte de vitrification du protoplasme, avec un aspect homogène et fortement coloré par l'éosine. Quelques noyaux présentaient des phénomènes de pycnose. Il semble donc que dans des zones, réduites il est vrai, se produisent des phénomènes de mortification tissulaires qui pourraient être le point de départ d'un foyer embolique. Il se peut également qu'il ait existé dans d'autres noyaux tumoraux des aspects histologiques caractéristiques qui nous aient échappé, faute d'avoir fait des coupes suffisamment nombreuses. C'est pourquoi, en nous appuyant sur des articles relatifs à des fibrosarcomes présentant des aspects histologiques nécro-inflammatoires typiques, il nous semble que ce premier argument trouve néanmoins des bases solides et peut être susceptible d'être retenu. Nous nous sommes attachés à retrouver les articles parus à ce sujet et nous devons citer tout d'abord la communication de MM. J. MARGAROT, P. PLAGNIOL et H.-L. GUIBERT qui semble donner raison de notre façon de voir.

Sur une biopsie qui intéresse une tumeur faisant l'objet de leur rapport, ces auteurs notent les aspects suivants :

« Le revêtement malpighien de la tumeur est discontinu, car il existe une ulcération assez importante. Le tissu tumoral est encore constitué par ces éléments conjonctifs, mais ce sont les cellules qui dominent. La trame collagène, comme le montrent les colorants électifs de cette substance, est moins développée. Parmi ces cellules, on distingue à peu près tous les types d'éléments lympho-conjonctifs. A côté des fibroblastes, figurent des

lymphocytes, des plasmocytes, des histiocytes. Il existe, en outre, surtout au voisinage de l'ulcération, de nombreux polynucléaires neutrophiles, qui témoignent d'un processus inflammatoire surajouté. Les vaisseaux sanguins sont nombreux et du type lacunaire ».

SENEAR signale que, par suite du frottement des vêtements et de l'usure des surfaces cutanées, un tissu, d'aspect végétant peut faire saillie par la solution de continuité ainsi créée, et, dans le même temps, la consistance de la tumeur devient molle, de dure qu'elle était auparavant. Lorsque le taux de la nutrition des tissus a fortement fléchi ou à la suite d'interventions thérapeutiques locales très offensantes (électrolyse forte, radiothérapie intensive, électro-coagulation), la tumeur se nécrose et se mortifie.

Il est donc reconnu que le fibrosarcome est susceptible de nécrose, soit spontanément comme le feraient diverses tumeurs polypoïdes, soit à la suite d'incidents traumatiques quelconques, comme c'est le cas de notre malade.

De toutes ces données, nous pouvons donc conclure à la possibilité, et même à l'existence de phénomènes nécrobiotiques au cours du développement du fibrosarcome, ce qui permet à notre hypothèse de s'appuyer sur des données bien établies.

2°) *Existence de vaisseaux d'un type spécial permettant la formation d'un embolus.*

Nous reproduisons une photographie des plus suggestive (fig. 4) qui nous montre un vaisseau de type très spécial, sans paroi propre, envahi par les cellules tumorales. DARIER, le premier, avait déjà insisté sur cette image histologique. « Nous trouvons par places, dit-il, des vaisseaux sanguins assez nombreux et larges, d'un calibre franchement supérieur à celui que comporte la

région et le niveau où ils siègent. Or, il est frappant et digne de remarque que ces vaisseaux sanguins, même ceux d'un calibre assez important, et cela, soit dans les régions fibromateuses, soit dans les régions sarcomateu-



Figure 4

ses, *n'ont pas de paroi propre*. Ils sont lacunaires, leur lumière est limitée par une couche continue des cellules plates, endothéliales, qui ne se distinguent en rien sinon par cet aplatissement des cellules du tissu voisin. Même les vaisseaux de gros calibre n'ont aucune gaine conjonctive ou élastique ou musculaire ».

Il est alors bien évident qu'une telle structure vascu-

laire favorise les métastases, le vaisseau à paroi déchiscente est le propre du sarcome et permet d'expliquer la dissémination de ces tumeurs. Nous sommes donc portés à croire que ces vaisseaux à lumière béante ne demandent qu'à recevoir des débris tumoraux plus ou moins nécrosés ou des amas cellulaires ou microbiens, éléments constitutifs d'un embolus. Telle peut être la façon d'envisager le mécanisme des embolies qui sont sans doute à la base de tous les accidents pleuro-pulmonaires de notre malade.

3°) *Processus de thrombose vasculaire.*

Une autre explication pathogénique peut du reste être invoquée : c'est le *processus de thrombose vasculaire*. En effet, dans le fibrosarcome existent des artérioles plus ou moins sclérosées qui, s'oblitérant, sont la source possible d'embolies par mobilisation d'un thrombus.

MM. MARGAROT, PLAGNIOL et GUIBERT ont signalé, à côté des lacunes vasculaires, l'existence d'artérioles, dont la paroi est constituée suivant le type adulte, et qui sont sclérosées et en voie d'oblitération. Nous pouvons donner à l'image histologique que nous reproduisons ci-dessus l'une ou l'autre des significations suivantes :

Soit un processus d'envahissement tumoral ou cellulaire du vaisseau, avec mobilisation de ces débris cellulaires plus ou moins mortifiés ou infectés, d'où embolie aseptique ou septique.

Soit un processus d'oblitération vasculaire avec thrombose du vaisseau et mobilisation du thrombus, qui peut être infecté, ce qui entraîne également la possibilité d'embolies septiques.

(La thrombose ayant comme facteur déterminant la lésion endothéliale, qui peut être expliquée par l'envahissement cellulaire du vaisseau.)

Les faits que nous venons de signaler, qu'ils soient le propre de publications antérieures (DARIER, MARGAROT, KIESS, SCOLARI), ou l'aboutissement des réflexions que nous a suggérées l'examen de nos coupes histologiques, apportent à notre hypothèse certains arguments de valeur.

Nous croyons utile cependant, pour parfaire notre hypothèse, d'ajouter un argument de pathologie comparée. C'est ce que nous allons envisager d'une façon très succincte pour terminer.

3°) ARGUMENT TENANT AUX SIMILITUDES DU FIBROSARCOME ET DE CERTAINS FIBROMES.

Certains auteurs, MARGAROT en particulier, ont signalé des processus dégénéralifs au cours des fibrosarcomes. KIESS et SCOLARI ont vu des tumeurs présenter des zones de nécrose dépendant, semble-t-il, de causes vasculaires. C'est pourquoi nous sommes amenés à signaler le parallélisme probable qui pourrait exister entre les altérations rencontrées au cours des fibromes utérins, par exemple, et le fibrosarcome progressif et récidivant.

MARGAROT signalait déjà en 1931 cette dégénérescence d'un type un peu particulier (sclérose des artérioles, vaisseaux lacunaires, effilochage de la trame conjonctive) qu'il rapprochait de l'altération tramulaire observée dans diverses tumeurs polypoïdes.

Or, il est curieux de constater la fréquence des accidents, liés au sphacèle des fibromes utérins, aux lésions veineuses et aux altérations sanguines, qui sont responsables dans une assez large mesure, semble-t-il, des redoutables embolies pulmonaires rencontrées chez les malades porteurs de telles lésions.

La nécrobiose des fibromes n'est pas excessivement

rare et les complications pleuro-pulmonaires constatées, soit au cours des interventions chirurgicales sur ces tumeurs, soit même spontanément, ont été bien souvent décrites. C'est pourquoi, si de tels accidents pleuro-pulmonaires sont rencontrés au cours de fibromes utérins en voie de nécrose, et s'il est admis qu'il existe un rapport étroit entre l'accident thoracique et la tumeur, nous sommes poussés à conclure, en raison de la similitude des symptômes, qu'il existe aussi des rapports étroits entre les phénomènes pleuro-pulmonaires qu'a présentés notre malade et les poussées évolutives du fibrosarcome. Cette affirmation semble devoir encore être confirmée par le fait que depuis l'ablation de la tumeur, c'est-à-dire depuis un an, ce malade n'a plus jamais présenté aucune espèce de manifestation morbide, soit du côté pulmonaire, soit du côté pleural.

Tels sont les divers arguments qui nous permettent d'envisager la possibilité d'un rapport étroit entre le dermatofibrosarcome de DARIER dont était atteint ce malade et les accidents pleuro-pulmonaires qu'ils présenta au cours de plusieurs années.

CONCLUSIONS

Le fibrosarcome progressif et récidivant est une affection assez rare qui répond à un type morbide bien défini tant au point de vue clinique que par ses caractères histologiques.

La lésion est constituée essentiellement par une plaque fibreuse sclérodermique sur laquelle apparaissent des néoformations tumorales de la peau à tendance envahissante.

Cette affection présente comme caractères dominants d'évoluer d'une façon progressive, en quelque sorte indéfinie, d'opposer une très grande résistance au traitement et de récidiver après ablation — mais l'atteinte de l'état général fait défaut. Histologiquement, les tumeurs revêtent l'aspect du fibrome fasciculé en tourbillons, mais leur structure rappelle par places celle du sarcome fusocellulaire.

Il semble qu'il s'agisse d'une tumeur mixte, à malignité surtout locale, mais il a été signalé des cas de métastases cutanées ou viscérales qui doivent justifier certaines réserves et faire pratiquer des exérèses chirurgicales aussi précoces et aussi complètes que possible par électro-coagulation.

La cause d'une telle affection reste obscure, mais il pourrait s'agir d'une dysembryoplasie provenant du développement de restes embryonnaires situés au niveau des crêtes mammaires primitives, et en particulier d'une prolifération exubérante des cellules myo-épithéliales de glandes mammaires aberrantes.

Nous avons rapporté, au cours de cette étude, un cas de fibrosarcome de la peau avec manifestations pulmonaires.

Il est probable qu'il existe un rapport étroit entre l'accroissement de la tumeur et les accidents pleuro-pulmonaires que présentait le malade.

Nous pouvons admettre qu'il a pu se produire, au centre de la masse tumorale, une altération cellulaire aseptique ou septique, processus de nécrobiose ou de nécrose, engendrant des phénomènes emboliques. Cette interprétation est rendue vraisemblable par l'existence, au sein même de la tumeur, de nombreux vaisseaux à lumière béante, sans paroi propre.

La structure lacunaire des vaisseaux sanguins qui sont directement bordés par le tissu tumoral, et l'existence d'artérioles banales, dont certaines apparaissent sclérosées et en voie d'oblitération, sont bien faites pour favoriser les phénomènes emboliques qu'a pu présenter notre malade et qui peuvent être à l'origine des accidents thoraciques relatés. En effet, chacun d'eux a présenté un début et une évolution à peu près semblables quoique de gravité inégale et un parallélisme incontestable avec les remaniements du fibrosarcome. Ces embolies ont atteint les poumons, déterminant un infarctus d'importance et de siège variables, se manifestant tantôt par son évolution dramatique, douloureuse, fébrile, dyspnéique, mais rapidement régressive, tantôt par une évolution d'allure plus traînante avec surinfection du foyer par des germes variés.

Vu, le Doyen :
BAUDOUIN

Vu, le Président de Thèse :
GOUGEROT

Vu et Permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris :
GIDEL

BIBLIOGRAPHIE

- BEZECKNY. — a) Dermatofibromatosis protuberans et progrediens. (*Arch. f. Dermat.*, vol. 162, fasc. 3, p. 782, 1931) ; b) Lungen metastasen beim Dermatofibrosarcoma protuberans (Métastases pulmonaires au cours d'un dermatofibrosarcome.) (*Arch. f. dermat.*, vol. 164, cah. 3, p. 347, 1933 (4 fig.).
- RINKLEY. — Dermatofibrosarcoma protuberans, report of six cases. — (Cleveland.) (*Arch. of Derm. and Syph.*, vol. 40, n° 4, pp. 578-595, 1939, fig.).
- BOISSON. — Contribution à l'étude des dermatofibrosarcomes progressifs et récidivants. (*Thèse*, Toulouse 1930).
- BOTTO MICCA. — Su di un caso di fibrosarcoma progressivo. (*Riforma med.*, T. 50, pp. 453-359, mars, 1934).
- CIVATTE. — Le fibrome en pastille. (*Marseille médical*, 15 mars 1928).
- CHATELIER. — Trois nouveaux cas de fibro-sarcome tubéreux. (*Bull. de la Soc. Franç. de Derm. et Syph.*, p. 1156, 1931).
- DARIER. — Dermatofibromes progressifs et récidivants. (*Ann. de Derm. et Syph.*, vol. 5, pp. 545-562, 1924).
- Un nouveau cas de fibrosarcome de la peau opéré et guéri (*Bull. S. F. D. S.*, 1926, p. 32).
- Les fibrosarcomes de la peau sont-ils des dermatoneuromes. (*Ann. de Derm. et Syph.*, 1929, p. 85).
- DARIER et FERRAND. — Dermatofibrome de la paroi abdominale. (*Bull. S. F. D. S.*, p. 63, 1924).

- FAVRE et JOSSEMAND. — Les fibro-sarcomes de la peau. (*Nouvelle Pratique, Dermatologique*; Paris, Masson, éd.; Tome 6, pp. 824-831, 1936).
- GATE, RICARD, CUIILLERET et MOREAU. — Un cas de fibro-sarcome de la peau. (*Bull. S. F. D. S.*, pp. 162-165, 1937 (fig.).
- GOUGEROT. — La dermatologie en clientèle, p. 591.
- HOFFMANN. — Uber das Kuollentreibende Fibrosarkom der haut. (Dermato-fibro-sarcoma protuberans). (*Dermat. Zeitschr.*, vol. 43, pp. 1-28, 1925 (10 fig.).
- HAMANT (A.)-CORNIL et MOSINGER. — Sarcome fibroblastique de la cuisse développé sur une cicatrice opératoire. (*Ann. d'Anat. Path.*, Paris pp. 372-373, mars 1930).
- KUZNITZKY et GRABISCH. — Uber myxomatose Fibrosarcoma der worderen Brustwand. (*Arch. of Derm.*, vol. 131, p. 24, 1921).
- LAPA. — Dermato-fibro-sarcoma protuberans. (*Lisboa Medica*, 1929).
- LEVI (de Trieste). — Sopra un caso di fibrosarcoma primitivo della cute del pene. (*Giorn. ital. di derm. e sif.*, n° 71, p. 1534, 1930 (14 fig.).
- MASTER. — Sarcomatoïde fibroma of skin (progressive and reccuring dermatofibroma. (*Ann. Surg.*, 99 pp. 338-337, fév. 1934).
- MARGAROT, PLAGNIOL et GUIBERT. — Dermatofibrosarcome progressif et récidivant de la région abdominale. (*Bull. S. F. D. S.*, pp. 1156-1164, 1931).
- METAYER. — Fibrosarcomes tubéreux de la peau. (*Thèse*, Paris 1941).
- MILIAN et PERIN. — Fibrosarcome au début de la région malléolaire interne. (*Bull. Soc. fr. Derm. et Syph.*, Paris 33, pp. 621-623, Nov. 1926).
- MICHELSON (de Minesota). — Dermato fibr. protuberans. (*Arch. of derm. and syph.*, vol. 25, p. 1127, 1932).
- MOREAU, BOUDIN et ALBAHARY. — Fibro-sarcome de DARIER-FER-RAND et manifestations pulmonaires. (*Soc. de Derm. séance*

du 8 juil. 1943, in : *Bull. Soc. fr. Derm. et Syph.*, n° 11, 12 nov., déc. 1943).

MORPURGO. — Essai d'interprétation des néoplasies à caractère ambigu plus ou moins proches des tumeurs. (*Act. Union Internat. contre le cancer*, 2 : pp. 20-43, 1937).

MOSTO. — Sobre una nueva interpretacion de los dermatofibromas de DARIER. (*Semana med.*, I, pp. 855-859, 11 avril 1929).

NASTASE et IONESCU. — Fibro-sarcome avec cellules atypiques. (*Bull. S. F. D. S.*, pp. 1529-1536, 1936).

NESSELRODE et WALKER. — Fibro-sarcoma of the anterior abdominal wall; (report of two cases. *Kansas M. Soc.*, t. 34, p. 395, 1933).

PATEL et EPARVIER. — Fibrosarcomes de la paroi abdominale et grossesse. (*Bull. soc. d'obst. et gyn.*, t. 16, p. 68, 1927).

PAUTRIER et WORINGER. — Dermatofibrome prog. et récid. (*Bull. soc. fr. derm. et syph.*, pp. 611-617, 1934)

— Dermatofibrome de DARIER-FERRAND. (*Sté franç. de derm. et syph.*, séance du 21 nov. 1937; in : *Bull.*, n° 9, déc. 1937).

PINETTI. — Su di un caso di dermatofibroma progressivo e recidivante di DARIER. (*Giornale ital. di d. e. s.*, t. 73, pp. 811-820, 1932).

QUIROGA. — Dermatofibroma. (*Revista argentina de Dermatosif.*, 22, n° 3, 1938, p. 375).

RABUT et CAILLEAU. — Fibrome de la paroi abdominale. (*Bull. S. F. D. S.*, p. 393, 1923).

ROUSSY et HUGUENIN. — Fibrosarcome de l'épaule ou fibrosarcome envahissant. (*Bull. de l'Assoc. franç. pour l'étude du cancer*).

ROUSSY. — Précis d'anatomie pathologique.

RENZO. — D'après FAVRE et JOSSEBAND.

SCHIACCHITANO. — Sopra un caso di fibrosarcoma cutaneo con metastasi pulmonari (un cas de f. s. cutané avec métastases pulmonaires). (*Tumori*, t. 9, pp. 427, 438, 1935 et *Zbl.*, vol. 80, n° 10, p. 684, 1936).

- SCOLARI. — Del fibrosarcoma cutaneo. (*Giorn. ital. di dermat. e sifil.*, n° 71, pp. 1533-1558).
- SEMINARIO et PASSANO. — Dermatofibromas progressivos. (*Rev. de la assoc. arg. di dermat.*, t. 12, p. 185, 1927-28).
- SENEAR, ANDREWS et WILLIS. — Progressive and recurrent dermatofibrosarcoma. (*Arch. of dermat. a. s.*, vol. 17, n° 6, pp. 821-832, 1928 (2 fig.)).
- SUTTER. — Fibrosarcoma cutaneo, (*Bol. liga contra el cancer*, t. 9, pp. 48-58, févr. 1934).
- TOURAINE et AUBRUN. — Fibro-sarcome tubéreux de l'abdomen. (*Bull. S. F. D. S.*, pp. 1689-1690, séance du 14 décembre 1933).
- TOURAINE et PAYET. — Fibro-sarcome tubéreux de la paroi abdominale. (*Bull. S. F. D. S.*, pp. 1675-1677, 1938).
- TOURAINE et GOLE. — Fibro-sarcome tubéreux de la paroi abdominale. (*Bull. S. F. D. S.*, p. 1346, 1939).
- UNNA. — Histopath. der Hautkrank., 1894, p. 765.
- USHER (Montréal, Canada). — Progressive and recurrent dermatofibrosarcomas (trois cas). (*British Jour. of Derm.*, vol. 41, pp. 363-369, 1929 (6 fig.)).
- VOLK (de Vienne). — Fibrosarkom. (*Wienes dermat. Gesellschaft*, séance du 20 oct. 1926) ; (*Dermat. Wochens.*, vol. 87, n° 47, p. 1807, 1928).
- WEISSENBACH, THIBAUT, MARTIENAU et BOUWENS. — Tumeurs cutanées extensives de la région épigastrique évoluant depuis 25 ans. (*Bull. S. F. D. S.*, pp. 934-937, 1938).
- WILLIS. — Recurrent fibromatous tumors of the skin. (*Ann. of surg.*, t. 87, 945-949, 1928).
- WORINGER. — Dermatofibrome progressif et récidivant. (*Nouvelle pratique Dermatologique*, Masson éd. Paris, t. 6, pp. 573-580, 1936).
- YAMASAKI. — (*Jap. journ. of dermat. and urol.*, vol. 43, n° 2, p. 44, 1938, (8 fig.)).